

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1900

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 23 mai 1900, à 1 heure

Par M^{lle} DORA PESKER

Née à Cherson (Russie), le 12 juillet 1873.

UN CAS

D'AFFECTION FAMILIALE

A SYMPTOMES CÉRÉBRO-SPINAUX

(TRAVAIL DU LABORATOIRE DE M. LE D^r PIERRE MARIE)

Président : M. BRISSAUD, professeur.

Juges : MM. JOFFROY, professeur.

GILLES DE LA TOURETTE, } *agregés.*
DUPRÉ,

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1900

376

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1900

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 23 mai 1900, à 1 heure

Par M^{lle} DORA PESKER

Née à Cherson (Russie), le 12 juillet 1873.

U N C A S

D'AFFECTION FAMILIALE

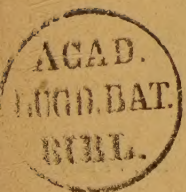
A SYMPTOMES CÉRÉBRO-SPINAUX

(TRAVAIL DU LABORATOIRE DE M. LE D^r PIERRE MARIE)

Président : M. BRISSAUD, professeur.

Juges : MM. JOFFROY, professeur.

GILLES DE LA TOURETTE, } *agréés.*
DUPRÉ,



PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1900

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Doyen	M. BROUARDEL
Professeurs	MM.
Anatomie	FARABEUF.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	DEBOVE.
Pathologie chirurgicale	HUTINEL.
Anatomie pathologique	LANNELONGUE
Histologie	CORNIL.
Opérations et appareils	MATHIAS DUVA
Pharmacologie et matière médicale	TERRIER.
Thérapeutique	POUCHET.
Hygiène	LANDOUZY.
Médecine légale	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BROUARDEL.
Pathologie comparée et expérimentale	BRISAUD.
	CHANTEMESSE.
	POTAIN.
Clinique médicale	JACCOUD.
	HAYEM.
	DIEULAFOY.
Clinique des maladies des enfants	GRANCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	JOFFROY.
Clinique des maladies nerveuses	RAYMOND
	DUPLAY.
Clinique chirurgicale	LE DENTU
	TILLAUX.
	BERGER.
Clinique ophtalmologique	PANAS.
Clinique des voies urinaires	GUYON
Clinique d'accouchements	PINARD
	BUDIN.

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	DESGREZ	LEJARS.	THIÉRY.
ALBARRAN.	DUPRÉ.	LEPAGE.	THIROLOIX.
ANDRÉ.	FAURE.	MARFAN.	THOINOT.
BONNAIRE.	GAUCHER.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
BROCA (AUG.).	GILLES DE LA TOURETTE	MENETRIER.	VARNIER.
BROCA (ANDRÉ).	HARTMANN.	MÉRY.	WALLICH.
CHARBIN.	LANGLOIS.	ROGER.	WALTHER.
CHASSEVANT.	LAUNOIS.	SEBILEAU.	WIDAL.
PIERRE DELBET.	LEGUEU.	TEISSIER.	WURTZ.

Chef des travaux anatomiques : M. RIEFFEL.

Secrétaire de la Faculté : PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR BRISSAUD

Nous consacrons ce travail à l'étude d'un cas de maladie familiale infantile. Cette étude repose sur deux observations : l'une purement clinique, l'autre clinique et anatomopathologique.

Les observations cliniques ont été recueillies dans le service de M. le Docteur Bourneville, l'étude anatomopathologique a été faite dans le laboratoire et sous la direction de notre maître M. le Professeur agrégé P. Marie.

Mais avant d'entrer dans l'exposé de nos recherches nous avons à cœur de rendre hommage à nos maîtres éminents qui ont dirigé nos études à l'Université de Paris.

Qu'il nous soit permis d'inscrire en tête de cette thèse les noms de deux de nos maîtres qui ont été pour nous des maîtres dans toute l'acception du mot : le regretté Professeur Hanot et le Professeur agrégé Pierre Marie.

M. le Professeur Hanot a été notre premier maître et nous n'oublierons jamais son enseignement à la fois si pratique et si philosophique. Son service d'hôpital était pour lui une seconde famille et il avait quelque chose de paternel et de familial dans sa manière d'être vis-à-vis de tous les élèves jeunes ou vieux qui venaient puiser auprès de lui un enseignement qui restera pour eux comme pour nous inoubliable.

M. le Professeur agrégé Pierre Marie nous a ouvert son merveilleux service et son laboratoire de Bicêtre. Il nous a accueillie avec une bienveillance et une affabilité dont nous avons été touché et dont nous ne saurions perdre le souvenir. Nous avons suivi son précieux enseignement clinique et anatomo-pathologique tant à Bicêtre qu'à l'École de médecine. Cet enseignement a été et restera pour nous la base de nos connaissances en neurologie pathologique.

Nous avons été très heureuse et très fière de l'honneur que M.P. Marie nous a fait en nous permettant de travailler à Bicêtre sous sa direction quotidienne. Ce dont nous lui sommes le plus reconnaissante c'est de nous avoir montré quelle discipline intellectuelle était nécessaire pour mener à bien les recherches d'ordre scientifique. Notre vœu le plus cher serait que ce modeste travail fait dans son laboratoire ne soit pas trop indigne de notre maître.

Nous tenons également à affirmer notre reconnaissance pour M. le Professeur Raymond dans le service duquel à la Salpêtrière nous avons fait notre stage hospitalier.

M. le Docteur Bourneville a eu l'extrême obligeance de nous confier les deux observations cliniques que nous avons étudiées. Nous tenons à le remercier et à l'assurer de notre très vive reconnaissance.

M. Couvelaire, interne des hôpitaux, sait aussi notre gratitude pour la façon tout amicale dont il nous a aidée dans notre travail.

Nous ne saurions trop remercier M. Crouzon, interne

des hôpitaux, de la bienveillance qu'il nous a manifestée toutes les fois que nous nous sommes adressée à lui.

Nous remercions tout particulièrement M. le Professeur Brissaud de l'honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de notre thèse.

Les affections hérédo-familiales du système nerveux sont encore très peu connues. Les observations complètes, c'est-à-dire accompagnées d'un examen anatomo-pathologique sont si peu nombreuses qu'aucune étude d'ensemble, qu'aucune classification rationnelle n'est encore possible. A vrai dire, un certain nombre de types cliniques bien déterminés sont actuellement établis, par exemple la Maladie de Friedreich, la Paraplégie spastique familiale si bien étudiée dans la thèse de M. le D^r Lorrain, ou encore l'Idiotie amaurotique. Mais en dehors de ces types cliniques bien différenciés, il existe tout un groupe confus encore d'observations de formes atypiques, ou de formes de transition. On est naturellement porté à se demander s'il n'y a pas entre toutes ces affections familiales étranges un lien qui les réunit et les rapproche, et si elles ne forment pas comme le veut Freud une chaîne continue allant de la diplégie familiale spasmotique à la maladie de Friedreich. Mais nous sommes forcée d'avouer que beaucoup de chaînons manquent à cette chaîne. Quant à notre cas, nous nous reconnaissons incapable de conclure s'il vient à l'appui soit de la conception de l'unification des affections familiales, soit de leur dissociation. Aussi voulant surtout rester sur le terrain positif, nous bornerons-nous à donner avec le plus de

détails possible l'histoire clinique et anatomo-pathologique du cas que nous avons étudié.

Dans notre cas, il s'agit de deux frères frappés de la même affection à la même époque de la vie. Le frère aîné, Ernest Thir..., est mort en 1896 âgé de 24 ans. C'est son autopsie que nous avons pu faire. Son frère Théophile vit encore ; il est âgé actuellement de 48 ans. Il est entré à Bicêtre à l'âge de 6 ans dans le service de M. le D^r Bourneville où il a été suivi d'une façon constante jusqu'à l'heure présente.

Nous commencerons par relater les deux observations cliniques de nos malades. Puis dans un deuxième chapitre nous exposerons les recherches d'anatomie pathologique faites sur le système nerveux de l'un d'eux. Enfin dans un dernier chapitre nous discuterons notre cas dans ses rapports avec les autres cas décrits par les auteurs.

CHAPITRE PREMIER

Observations cliniques.

Les malades dont il s'agit sont Ernest Thir..., né le 6 avril 1872, entré à Bicêtre le 21 février 1888 à l'âge de 16 ans, mort en 1896. Théophile Thir..., né en 1882, entré à l'âge de 6 ans à Bicêtre où il se trouve encore actuellement.

Antécédents héréditaires (Renseignements fournis par le frère des malades).

Le père est mort à l'âge de 45 ans ; forgeron grand, maigre. Toujours bien portant, n'a jamais eu aucune affection cutanée, pas de rhumatisme, pas de syphilis. Céphalalgie dès l'âge de 15 ans revenant assez souvent. Pas d'attaques de nerfs, pas de paralysie. Des pituites matinales depuis longtemps ; il ne buvait ni alcool, ni absinthe, mais prenait environ deux litres de vin par jour et était gris trois fois par an. Caractère vif, assez coléreux, surtout quand il buvait, mais il ne frappait personne et vivait en bonne intelligence avec sa femme. Dans sa famille aucun antécédent névropathique.

La mère, blanchisseuse, morte à l'âge de 45 ans. Elle était toujours bien portante. Elle avait deux frères et une sœur.

Le premier frère est mort à l'âge de 43 ans. Dans son enfance jusqu'à 16 ans rien d'anormal ; il parlait et il mar-

chait déjà depuis cinq mois quand il eut des convulsions qui furent suivies d'une paralysie des jambes et il devint gâteux. Placé à Ivry.

L'histoire de son frère est calquée sur la sienne avec cette différence que chez son frère, en même temps que les jambes, un bras fut pris. Il fut placé aussi à Ivry.

La sœur de la mère de Thir... est morte : on n'a pas de renseignements sur elle (il paraît qu'elle n'a pas été paralysée).

La mère de Thir... a eu cinq enfants ; *le deuxième et le quatrième* sont nos malades Ernest et Théophile. *Le premier fils*, celui qui donne des renseignements, répond intelligemment ; il n'a jamais eu de convulsions. A 15 ans, une fièvre typhoïde sans suite. Aucune maladie de la peau, ni rhumatisme, ni maux de tête.

La troisième fille de 14 ans, bien portante, nerveuse ; n'a jamais eu de convulsions.

La cinquième fille est morte à l'âge de 2 ans à la suite d'une bronchite ; aucun phénomène convulsif.

OBSERVATION D'ERNEST THIR... (prise en 1888).

Antécédents personnels. — Pas de consanguinité.

Les époux étaient bien portants et vivaient en bonne intelligence. Pendant la grossesse pas de peur, de coups, ni de chute.

Accouchement à terme facile, sans chloroforme ; l'enfant est né en bon état, gros, bien conformé, sans circulaire, respirant bien, non cyanosé.

L'enfant fut élevé au sein par sa mère.

Il a eu sa première dent à 9 mois.

A l'âge de 15 jours sont apparues les premières convulsions. Les yeux tournaient durant une demi-heure. Après les convulsions l'enfant ne devint pas paralysé. Depuis, les convulsions se sont répétées jusqu'à l'âge de 2 ans tous les jours et même plusieurs fois par jour.

L'enfant n'a jamais marché et n'a jamais été propre.

Il commença à parler à 2 ans, mais sa parole était difficile, très imparfaite lente, et elle est telle encore actuellement. Très nerveux, l'enfant se mettait facilement en colère quand on lui refusait quelque chose ; il devenait bleu, grinçait des dents et était pris de tremblement. Il était méchant, non affectueux. Son sommeil était bon. Il présentait un tic : balancement de la tête de droite à gauche.

Etat actuel en 1888 à l'âge de 16 ans :

L'enfant est scrofuleux.

La tête est allongée, symétrique, aplatie latéralement ; le crâne est ovoïde à grand diamètre antéro-postérieur, la protubérance occipitale est très marquée. Front haut de 6 centimètres ; les bosses frontales sont peu saillantes. Les arcades sourcilières sont déprimées latéralement.

Yeux. — Pas de strabisme ; pupilles égales, vue normale. Nystagmus. La bouche est large, les lèvres sont épaisses ; la voûte palatine ogivale ; 14 dents à la mâchoire supérieure et 14 à la mâchoire inférieure. L'odorat est normal. L'oreille est plus écartée en haut qu'en bas ; les lobules sont complètement adhérents.

Le cou a 33 centimètres de circonférence ; le corps thyroïde est petit.

Les *membres supérieurs* sont bien conformés, mais peu musclés. Les articulations sont saines. Il a dans la préhension des mouvements athétosiques.

Les *membres inférieurs* sont très amaigris. Dans leur position habituelle ils sont croisés au niveau des genoux ; les deux jambes s'écartent de l'axe du corps ; les pieds sont déviés en dehors. Quand on tient l'enfant debout, les pieds portent sur le bord interne. Le mouvement d'extension de la hanche est incomplet ainsi que celui du genou. *Les réflexes rotuliens sont normaux*. La marche est absolument impossible. Les extrémités sont violacées. La peau est bistrée.

La parole est lente et presque incompréhensible.

La sensibilité est normale tant au toucher qu'à la douleur et à la température. Pas de tics.

Le pouls est normal, la digestion est bonne ; pas de vomissement. Gâtisme parfois, caractère doux, affectueux.

Organes génitaux. Frein court, méat normal, verge longue, prépuce long.

Les testicules sont égaux, de la grosseur d'une petite amande.

Son poids est de 34 k. 300.

Sa taille est de 1 m. 40,5.

En 1893, le malade passe dans la 5^e division. Pendant tout le séjour à l'hôpital il n'y avait aucune amélioration ni de la motilité, ni de la marche.

MENSURATIONS

Tête

	1888	1893
Circ. biauriculaire	33	34
Distance de la prot. oc. à la racine du nez.	33	37
Diamètre antéro-postér.	49	49.5
— b iauriculaire	12.5	13
— bi-pariétal	14.5	14.5

Membres supérieurs.

	1888		1891	
	Dr.	G.	Dr.	G.
Circ. au niveau de l'aisselle.	17.5	17	22.5	23
— à 10 c. au-dessus de l'olécrâne	16	16	18.4	19
— à 10 c. au-dessous de l'olécrâne	41	45	18.2	17.9
Au niveau du poignet	13	12.5	14.5	12.8
Au niveau du métacarpe	15	16	19	20
De l'acromion à l'olécrâne	26	26	29	28
De l'olécrâne à l'apophyse styloïde du cu-				
bitus	23	23	24	23.2
Du cubitus à l'extrémité du radius.	15.5	15.5	17	17.5

Membres inférieurs.

	1888		1891	
	Dr.	G.	Dr.	G.
Circ. au niveau de l'aîne	26.5	27	27	27
— 10 c. au-dessus de la rotule.	23.5	21	24	23.5
— 10 c. au-dessous	17	18	17.5	18.5
A la partie moyenne du pied	18	18	18.9	18.8
Distance de l'épine iliaque	37	37	37.5	37.7
Antéro-sup. à l'interligne art. du genou.				
Distance de l'interligne du genou à la				
malléole externe.	30	30	30	30.2
De la malléole externe à l'extrémité de				
l'orteil	14	13.5	14	14.4

OBSERVATION DE THÉOPHILE THIR..., âgé de 18 ans.

Antécédents personnels. — Les époux étaient bien portants lors de la conception.

La grossesse était bonne ; pas de coups ni de chute. Accouchement à terme, sans chloroforme, facile ; l'enfant a bien respiré à la naissance ; il n'a pas eu de cyanose. Comme son frère il fut élevé au sein par sa mère.

A l'âge de 15 jours apparurent les premières convulsions ; les yeux tournaient, mais moins longtemps que chez son frère Ernest ; les convulsions duraient dix minutes et revenaient deux fois par semaine et jamais plus d'une fois par jour jusqu'à l'âge de 1 an. A cette époque elles ont cessé pour toujours.

Pas de paralysie consécutive.

La première dent perça à 11 mois.

L'enfant était strumeux, avait des croûtes dans la tête et il a encore des ganglions au cou, dans les aisselles et les aines.

Le malade n'a fait aucune maladie d'enfance : ni rougeole, ni scarlatine, ni croup, ni coqueluche.

Il commence à parler à 1 an ; sa parole était très imparfaite, mais plus facile que chez son frère. D'ailleurs il était toujours plus intelligent que ce dernier. Il est de caractère calme, gai et ne se met jamais en colère. Comme son frère il n'a jamais marché. Il entra à Bicêtre à l'âge de 6 ans et fut examiné pour la première fois le 27 mars 1888. A cette époque il a présenté le tableau clinique suivant :

Tête symétrique, crâne ovoïde, aplati latéralement. Bosses pariétales peu saillantes ; occiput assez saillant. Bosses frontales peu marquées. Arcades sourcilières à peine senties. La tête mesure 49 centimètres de circonférence occipito-frontale ; 31 centimètres entre les deux oreilles ; l'arc du cercle sagittal allant de la racine du nez à la protubérance occipitale maxima est de 17 cent. 5, le biauriculaire est de 11 centimètres. Sa taille mesure 0 m. 98. Il pèse 14 kil. 900.

Yeux. Pas d'ophtalmie, ni de strabisme. Nystagmus. Les pupilles sont égales. L'odorat est normal. La bouche est petite, les lèvres sont épaisses et entrouvertes. La voûte palatine est ogivale. L'ouïe est normale. La circonférence du cou est de 25 cent. 5. Le corps thyroïde est petit.

Le *thorax* est aplati au niveau des mamelons (sa circonférence est de 44 cent. 5), saillant au niveau des fausses côtes. L'*abdomen* est volumineux et proéminent ; le foie et la rate sont normaux.

Les *membres supérieurs* sont maigres, mais bien conformés, les doigts sont longs. Ses ongles sont aplatis, mais bien conformés.

Lorsque le malade veut prendre un objet, les doigts s'écartent en extension exagérée et présentent un léger tremblement, qui s'accuse quand l'enfant approche ses doigts de la bouche.

Les *membres inférieurs* paraissent égaux : ils sont maigres. Les membres sont en flexion ; les muscles opposent une certaine résistance aux mouvements passifs.

Les *réflexes* sont normaux. La marche est impossible. L'enfant ne peut pas se tenir debout ; il y a du tremblement

quand on essaie de le maintenir debout. Troubles trophiques : peau rouge et froide ; il y a trois cicatrices arrondies au niveau de la jambe droite, quatre ou cinq à gauche. Ses appareils respiratoire et circulatoire ne présentent rien de particulier.

La sensibilité générale est normale.

Organes génitaux. Verge longue de 4 centimètres, circonférence de 3 centimètres. Gâtisme complet. Prononce quelques mots, mais lentement et difficilement. Il est doux et affectueux. Il présente un tic : tourne la tête de droite à gauche.

Comme nous l'avons dit plus haut depuis son entrée à Bicêtre, l'enfant fut suivi jour par jour jusqu'au mois de décembre 1899. C'est à cette époque que nous avons pu le réexaminer nous-même.

Les notes qui ont été prises sur lui dans le service de M. le Dr Bourneville nous apprennent que l'enfant a fait des progrès évidents au point de vue intellectuel. Il est arrivé à comprendre des questions simples. Son vocabulaire est devenu plus riche ; sa parole beaucoup plus libre et plus nette. A son entrée à l'hospice, l'enfant ne savait ni manger seul, ni s'habiller seul. Un an plus tard, le 16 mars 1889, nous lisons dans son cahier : « mange seul et proprement ; sait se servir de la cuiller, mais pas de la fourchette, ni du couteau. Boit seul ». Le 21 mars 1891 : « Progrès sous le rapport de l'habillement, cherche à s'habiller seul ». Et à l'heure actuelle il y parvient, quoique lentement. A son entrée, l'enfant était complètement gâteux ; en 1893, on parle de le mettre en pantalon et en 1899 on lui a donné la culotte. Mais à l'école de Bicêtre où l'enfant

fut envoyé de 1891 à 1894 il n'a fait aucun progrès. Sa marche et sa motilité, loin de s'améliorer, se sont plutôt aggravées. On a essayé de le faire marcher en le mettant dans le chariot « type de Bicêtre » : mais il s'affaissait immédiatement. Les troubles moteurs s'accroissent surtout aux membres supérieurs. Le léger tremblement que l'enfant avait à son entrée est devenu beaucoup plus intense. En 1894, on note que l'enfant travaille difficilement à l'école à cause de son tremblement qui est presque continu et la note suivante qui date de 1899 : « A examiner au point de vue de la sclérose en plaque », prouve que le tremblement avait le caractère intentionnel.

Depuis 1896 l'enfant souffre de migraines (maux de tête, vomissements) qui survenaient au début tous les deux ou trois mois, mais qui, depuis, sont devenues plus rares.

Au mois de décembre 1899, le malade était dans l'état suivant :

L'enfant est très amaigri et peu musclé.

La partie supérieure du tronc jusqu'aux fausses côtes, les bras et les épaules sont d'un volume notablement plus grand que le bassin et les membres inférieurs.

Tout le corps est animé de temps en temps de mouvements rapides qui ressemblent à des secousses. Ces mouvements sont exagérés par l'excitation cutanée et par l'émotion. La tête est animée d'un tremblement oscillatoire assez ample, qui est presque constant. Il ne s'arrête que quand l'enfant a la tête appuyée.

Les *membres supérieurs* sont maigres, mais bien conformés : les articulations sont saines ; les mouvements provoqués s'exécutent facilement sans aucune raideur. Dans le

mouvement intentionnel il y a du tremblement intentionnel très accusé. L'enfant plane avant de saisir le verre qu'on lui demande à saisir ; le tremblement s'exagère considérablement quand il approche son verre de sa bouche et l'eau se trouve renversée.

Aux membres inférieurs il y a de l'impotence fonctionnelle absolue. Aucun mouvement actif n'est possible. Ses jambes sont croisées au niveau des genoux en double huit de chiffre (Voir la photographie : planche I). La jambe étant exactement parallèle au plan du lit et distante de lui de 4 à 5 centimètres, le pied gauche repose exactement par son bord interne, de sorte qu'il y a une véritable luxation de l'articulation tibio-tarsienne ; le pied se trouve porter en dedans à angle droit.

Quant au pied droit, il présente dans son ensemble un mouvement de torsion en dedans tel que sa plante regarde presque entièrement en dedans. Quand le malade est couché il y a un certain degré du pied creux, mais sans équinisme. Les orteils sont étendus et d'aspect à peu près normal ; les pieds sont relativement gros en comparaison avec la gracilité des jambes.

Le malade reste facilement assis. Dans la position assise les jambes ne se mettent pas en extension sur les cuisses comme dans certains cas de la paraplégie spastique, mais tombent inertes parallèlement aux pieds de la chaise.

La flexion provoquée de la cuisse sur le bassin se fait bien quoique un peu difficilement ; la flexion provoquée des jambes sur la cuisse se fait tout à fait bien.

L'extension complète est impossible ; à un certain moment on est arrêté par la rétraction permanente des tendons.

Le pied dans sa position luxée se prête facilement au mouvement de la flexion du pied sur la face interne de la jambe.

Les réflexes du genou sont exagérés des deux côtés mais plus à gauche. Il n'y a pas de clonus du pied. Le réflexe cutané plantaire détermine l'extension dorsale des orteils.

Le réflexe crémasterien est aboli.

Au niveau des yeux on note un léger degré de nystagmus quand on fait regarder le malade de côté. L'examen du fond de l'œil fait par M. Poulard (1), ancien interne de M. le Dr Bourneville, a donné le résultat suivant :

L'acuité visuelle est bonne, mais il serait difficile, étant donné l'état intellectuel du malade de juger de son degré exact. Pas d'amblyopie ni pour l'œil gauche, ni pour l'œil droit : *Myopie forte* de deux côtés avec astigmatisme. Les *lésions du fond de l'œil* sont légères ; ce sont celles d'une choréïdite myopique légère, lésion due à l'amétropie, compagne habituelle de la myopie forte, mais n'ayant rien à voir avec l'affection nerveuse dont est atteint le malade.

La parole est lente, par syllabes séparées, mais non scandée ; elle est assez compréhensible.

La sensibilité est normale sous tous les rapports : au contact, à la piqure, au chaud, au froid. Le sens du mouvement passif est conservé. Le sens stéréographique aussi.

Il n'y a rien de nouveau à ajouter à ce qui a été dit de son état psychique (2).

(1) Nous tenons à remercier M. Poulard de l'obligeance et de l'amabilité avec lesquelles il a bien voulu nous donner ces renseignements.

(2) Le 5 avril 1900, l'enfant fut présenté à la Société de Neurologie.

MENSURATIONS.

Tête.

	1889	1893
Circ. occipito fr. maxima.	50	51.5
Demi arc. de cer. biauric.	32	33
Distance de la protubér.		
Oc. à la racine du nez.	37	37
Diamètre antéro-post. maximum . . .	17.5	18
Diamètre biauriculaire.	11.5	11.5

Membres supérieurs.

	1888		1898	
	Dr.	G.	Dr.	G.
Circ. au niveau de l'aisselle.	14	14.5	18	19
— au-dessus de l'olécrâne.	12.5	12.5	16.5	17.5
— au-dessous de l'olécrâne.	13	13	16.5	17
— au niveau du poignet	10	10	15.5	14
— — du métacarpe	12	11	17.5	17
De l'acromion à l'olécrâne	18.5	19	25	26
De l'olécrâne à l'ap. du cubitus	17	15	20.5	21
Du cubitus à l'extrémité du médius . .	11	10	17.5	18.5

Membres inférieurs.

	1888		1898	
	Dr.	G.	Dr.	G.
Circ. au niveau de l'aîne	22	21	23	25
— au-dessus de la rotule.	16	17	18	20
— au-dessous de la rotule.	14	15	16.5	19
Au niveau du cou-de-pied	11	11	15	18
Partie moyenne du pied.	14.5	14.5	25	26
De l'épine iliaque antéro-sup. à l'interli-				
gne ant. du genou.	26	26		
De cette interligne à la mal. externe . .	20	20		
De la mal. externe à l'extrémité du mé-				
dius.	11.5	11.5		

CHAPITRE II

Autopsie de Ernest Thir...

EXAMEN MACROSCOPIQUE. — Le cerveau et la moelle ne présentent aucune lésion constatable à l'œil nu.

Les méninges paraissent partout normales ; elles ne sont ni épaissies, ni adhérentes.

Dans son ensemble le cerveau est diminué de volume. L'hémisphère gauche (après un durcissement dans la liqueur de Muller pendant plus d'un an et demi) présente les dimensions suivantes : 158 millimètres de longueur sur 104 de hauteur et 56 d'épaisseur ; l'hémisphère droit a à peu de chose près les mêmes dimensions : 161 millimètres de longueur sur 105 de hauteur et 56 d'épaisseur.

Le corps calleux est diminué de volume et d'épaisseur. Il mesure 60 millimètres de longueur sur 20 de hauteur. Sa distance au pôle antérieur est de 42 millimètres. Sa distance du splenium au pôle postérieur est de 60 millimètres.

Le corps calleux normal mesure en moyenne 74-75 millimètres de longueur et 30 millimètres de hauteur.

Il est distant normalement d'environ 30 millimètres du pôle antérieur du cerveau (42 m. chez Thir...) et de 63 au pôle occipital (60 chez Thir...).

Le cervelet est plutôt petit.

Le bulbe, la protubérance et la moelle sont aussi diminués de volume.

Les racines ne présentent rien de particulier.

EXAMEN MICROSCOPIQUE. — L'examen microscopique des pièces a été fait d'après la méthode ordinaire : formolage préventif, chromage dans la liqueur de Muller ; coloration d'après le Weigert, le Weigert-Pal et recoloration des coupes décolorées par la cochenille alunée. Ce dernier mode de procédé (de Csocor) donne une belle coloration des corps cellulaires et du tissu interstitiel.

Avec le grand microtome de Yung nous avons fait des coupes frontales de l'hémisphère droit, et des coupes horizontales de l'hémisphère gauche. L'épaisseur de la coupe varie entre 30 μ et 35 μ .

Pour étudier l'écorce nous avons pris les circonvolutions suivantes :

- 1° Pariétale as. au niveau du bord supérieur ;
- 2° Frontale as. au même niveau ;
- 3° Cap de la 3^e frontale ;
- 4° Gyrus supra-marginalis ;
- 5° Cuneus.

Nous avons pris les mêmes circonvolutions sur un cerveau normal pour pouvoir comparer nos coupes.

Les schémas de la moelle présentant les coupes du Pal ont été dessinés à l'aide de l'appareil de projection. Les points noirs montrent le nombre relatif des fibres dans la substance blanche de la moelle.

Le schéma des coupes de l'hémisphère droit sont de grandeur naturelle ; l'ensemble est dessiné à la loupe. Les fibres dans les écorces ne sont pas présentées.

Moelle. — A l'examen de la moelle, même au faible grossissement, on est immédiatement frappé de la dispropor-

tion entre l'état malade de la substance blanche et la conservation relativement admirable de la substance grise et surtout des racines.

La substance blanche de la moelle, malgré le bon chromage qu'elle a subi, ne se colore que faiblement, et les racines fortement colorées par l'hématoxyline tranchent sur ce fond décoloré. Cette particularité existe dans toute la moelle aussi bien dans les régions supérieures que dans les régions inférieures et moyennes.

Examen par région.

1° *Entrecroisement des pyramides* (fig. I). — Les pyra-

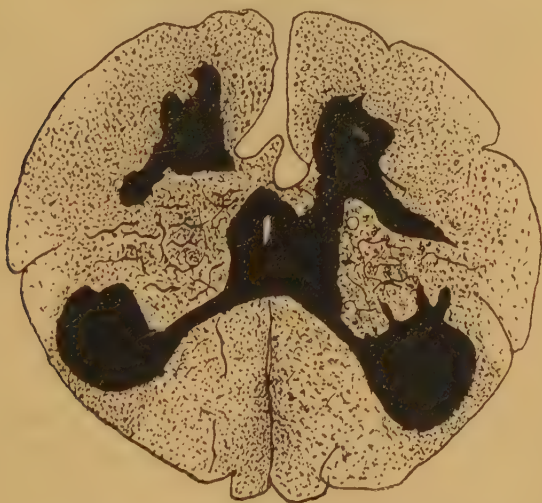


FIG. I. — Entrecroisement des pyramides (ERNEST THIR...). Pour montrer le nombre relatif des fibres. Les points noirs indiquent les régions où les fibres sont le mieux conservées.

mides contiennent un moins grand nombre de fibres qu'à l'état normal, mais cette diminution est tout à fait diffuse et en aucun point il n'existe de territoire scléreux. Cette même lésion diffuse se retrouve d'ailleurs dans tout le bulbe.

Dans un point cependant de chaque côté, la diminution des fibres nerveuses est beaucoup plus marquée que dans le reste de la coupe. Ce point est un triangle dont la partie externe est formée de la périphérie du bulbe et dont l'ex-



FIG. II. — Coupe de la moelle de Thir... aux environs de la 4^e vertèbre cervicale.

trémité postérieure atteint presque le bord antérieur de la tête de la corne postérieure.

Dans les cordons postérieurs les fibres sont aussi moins nombreuses que dans les cordons antéro-latéraux, mais il y a certains points tels que le triangle cornu-marginal et la partie tout à fait médiane du faisceau de Goll où les fibres sont relativement bien conservées.

La partie inférieure de l'entrecroisement des pyramides présente le même état et les mêmes particularités que la coupe précédente.

Dans la substance grise les cellules semblent être à peu près de nombre et de volume normal.

2° *Moelle cervicale* dans les environs de la quatrième racine cervicale (fig. II).

Le cordon de Goll est relativement bien conservé surtout dans ses trois quarts postérieurs, ainsi que le triangle cornu-marginal.

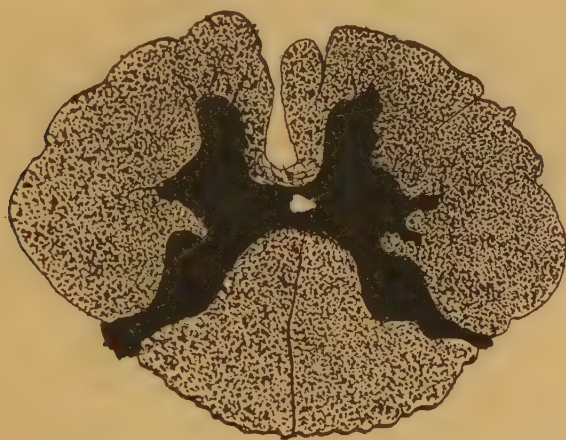


FIG. III. — Coupe de la moelle normale au niveau de la 4^e vertèbre cervicale pour montrer par comparaison avec les coupes précédentes et suivantes le nombre des fibres nerveuses.

Le faisceau de Burdach est très pâle et, réuni avec celui du côté opposé, il forme un fer à cheval, à concavité postérieure, dans laquelle se trouve le faisceau de Goll relativement bien conservé. Dans le faisceau cérébelleux direct, les fibres sont très diminuées de nombres (fig. II).

Moelle cervicale vers la 6^e racine (fig. IV). — On retrouve la même disposition des lésions avec cette différence que le cordon de Goll est moins bien conservé, tandis que le triangle cornu-marginal est bien conservé. Dans le cordon latéral le faisceau cérébelleux direct est toujours nettement altéré, mais cette altération est un peu moins délimitée que dans les régions supérieures (fig. III). Dans toutes les coupes on est frappé par la conservation vraiment remarquable des cellules qui sont tout à fait norma-



FIG. IV. — Coupe au niveau de la 6^e ou 7^e cervicale.

les. La commissure blanche est également remarquablement conservée et n'a subi aucune altération de nombre et de grosseur des fibres nerveuses.

Moelle dorsale supérieure (fig. V). — La diminution des fibres nerveuses est presque générale et égale partout. Elle est un peu plus prononcée dans le faisceau cérébelleux direct. Le point où les fibres nerveuses sont en plus grand

nombre sont le triangle cornu-marginal et la partie du cordon antérieur qui est comprise entre la corne et le sillon antérieur dans toute sa hauteur et sur tout le pourtour des cornes.

Moelle dorsale moyenne (fig. VI). — Les colonnes de Clarke sont entourées d'une couronne bien nette de fibres

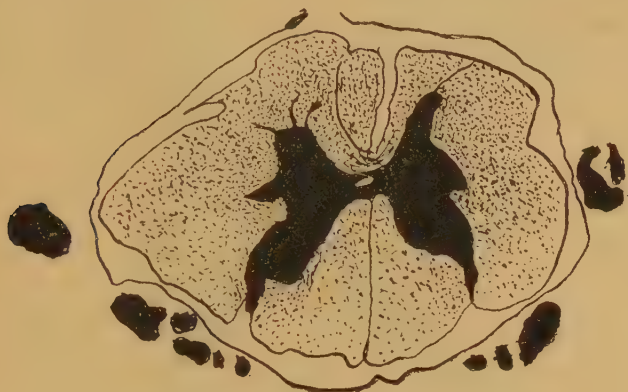


FIG. V. — Coupe dorsale supérieure.

nerveuses, mais dans leur intérieur le réticulum a presque disparu, mais non complètement, et les cellules ne sont qu'en très petit nombre et très diminuées de volume. Le nombre de noyaux semble augmenté, de même qu'autour du canal central oblitéré. Les noyaux sont d'ailleurs abondants dans toute la commissure grise.

Région lombaire supérieure (fig. VII). — La diminution des fibres est très marquée dans tout le cordon postérieur et dans un triangle situé dans le cordon latéral au niveau de la tête de la corne postérieure englobant la périphérie de la moelle. Il semblerait à première vue qu'il s'agit du

faisceau pyramidal croisé, mais en réalité c'est la partie la plus inférieure du faisceau cérébelleux direct. Sur cette coupe les cellules de la colonne de Clarke ont entièrement disparu ; le reticulum aussi est presque entièrement disparu sauf une couronne à la périphérie surtout dans la portion postéro-externe et postéro-interne.

Moelle lombaire inférieure (fig. VIII). — La localisation est exactement la même que dans la coupe précédente y compris le petit territoire de la marge du faisceau laté-

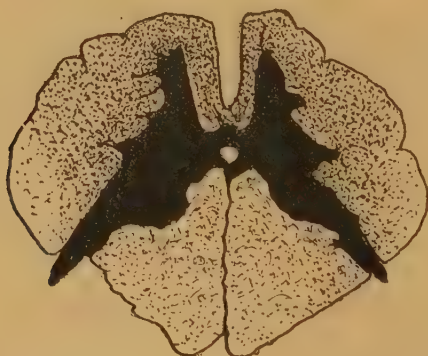


FIG. VI. — Coupe dorsale inférieure.

ral. Le cordon postérieur reste toujours très peu coloré à l'exception du triangle cornu-marginal.

Dans toute la moelle, les fibres sont non seulement diminuées de nombre, mais aussi de grosseur.

Les mensurations que nous avons faites ne nous ont jamais permis de constater la fibre nerveuse qui dépassait 10μ d'épaisseur et encore n'atteignait cette dimension que très rarement.

Les plus nombreuses mesurent de 5μ à 8μ et il y en a

beaucoup dont l'épaisseur varie entre $1\ \mu$ et $2\ \mu$. Normalement la fibre nerveuse mesure de $3\ \mu$ à $15\ \mu$.



FIG. VII et VIII. — Coupe à la région lombaire.

Bulbe. — Sur la coupe au niveau du V que forment les pyramides postérieures en se réunissant, on constate très

nettement la disparition du faisceau cérébelleux direct, c'est-à-dire d'un triangle dont la base occupe la périphérie du bulbe dont le sommet s'insinue entre le bord antérieur de la substance gélatineuse de Rolando et le noyau du cordon latéral. Les fibres arquées qui traversent cette zone ont conservé leur aspect normal. D'une façon générale toutes les fibres de la substance blanche semblent avoir diminué de nombre et probablement aussi de volume.

Sur une coupe faite, 2 millimètres au-dessus, nous voyons la même lésion, mais le triangle est un peu moins étendu. Les cellules sont comme toujours bien conservées.

Plus haut on ne voit plus aucune lésion systématique. Il y a raréfaction de toutes les fibres nerveuses sans aucune localisation.

Il en est de même pour la protubérance et le pédoncule, dont la structure est tout à fait bien conservée.

Cervelet. — La substance blanche est très peu fournie ; ses fibres sont rares et fines. Les cellules de Purkinge sont très diminuées comme nombre, leur corps cellulaire se colore mal, les contours sont peu nets ; on ne voit pas leur nucléole.

Circonvolution. — Il y a une disproportion notable entre la substance blanche et la substance grise.

La substance blanche est très peu épaisse et sa constitution montre qu'il y a très peu de fibres, à tel point que sur une coupe perpendiculaire à son grand axe ses fibres sont presque toutes isolées les unes des autres par un peu de névroglie. Malgré cela les fibres qui restent peuvent être

suivies jusqu'à l'écorce où elles sont moins abondantes et plus fines qu'à l'état normal.

Le stratum zônale manque sur toutes les coupes.

Les méninges ne semblent nulle part particulièrement épaissies. Les vaisseaux sont partout normaux.

Les cellules rondes sont beaucoup plus abondantes qu'à l'état normal ; elles existent partout aussi bien dans les couches superficielles que profondes ; peut-être sont-elles un peu plus abondantes dans cette dernière.

Il y a conservation des cellules pyramidales, mais leurs dimensions sont plutôt un peu diminuées et leur nucléole est peu apparent.

Les caractères que nous venons de signaler appartiennent à toutes les circonvolutions. Pour les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes au niveau du bord supérieur, nous avons trouvé des nids de grandes cellules pyramidales assez nombreuses mais conservant toujours les caractères signalés plus haut. Les cellules pyramidales existent encore dans le *gyrus supra-marginalis* ; elles sont très peu nombreuses dans les coupes de la troisième frontale et dans le cuneus.

Substance blanche. — Hémisphère droit. Coupes frontales.

La disproportion de la substance blanche et de la substance grise, constatée déjà plus haut pour les circonvolutions est encore plus évidente sur une coupe entière d'un hémisphère.

Comparée au point de vue de la richesse de sa substance blanche avec une coupe normale nous voyons qu'elle est à peu près la moitié de ce qu'elle est à l'état normal.

Le corps calleux est grêle et petit, très faiblement coloré surtout sur certaines coupes. Les fibres sont très rares et séparées les unes des autres par des espaces transparents où il n'y a que peu de névroglie. Les ventricules sont très dilatés.

En examinant la substance blanche qui entoure le ventricule nous avons pu constater que contrairement à ce qu'on voit à l'état normal, cette substance ne présente pas une coloration plus ou moins uniforme. Elle est composée de faisceaux de fibres différemment colorés. Cet état du cerveau se présenta à nous avec une telle netteté que nous avons tenu à le décrire et à le montrer sur nos schémas. Car sur les coupes normales que nous avons eues à notre disposition et faites à peu près dans les mêmes conditions que nos coupes pathologiques, nous n'avons pas pu constater cette particularité ou bien nous l'avons rencontrée seulement sur certaines coupes (dans la région occipitale surtout).

La planche II fig. 1 est faite immédiatement en arrière du pôle temporal (nous n'avons pas présenté sur cette coupe l'extrémité temporale, car elle n'était pas toujours facile à conserver). Ici même nous devons signaler la particularité suivante, qui d'ailleurs, d'après ce que nous savons sur la dimension du corps calleux, ne doit pas nous étonner.

Sur cette coupe nous voyons que les fibres du corps calleux atteignent à peine la face interne et que les circonvolutions de cette face forment encore un anneau presque complet ; tandis que sur un hémisphère normal la coupe faite même en avant du pôle temporal passe en plein bour-

relet du corps calleux et les fibres de celui-ci interrompent la face interne sur plusieurs centimètres.

Sur cette coupe le corps calleux est composé de fibres si rares et si fines qu'il semble qu'on pourrait les compter. Ces fibres forment un anneau incomplet autour de la portion frontale du ventricule qui est très dilaté. Arrivées au niveau de la substance grise subépendymaire les fibres moyennes s'arrêtent assez brusquement ; les fibres supérieures contourment l'angle supérieur et externe du ventricule et se continuent en dehors du ventricule avec un faisceau de fibres coupé transversalement et ayant la forme d'une virgule allongée.

Les fibres inférieures du corps calleux s'arrêtent brusquement à l'angle inférieur et interne du ventricule où nous voyons la substance grise ventriculaire en proportion plus grande. Dans cette même partie inférieure et interne de la coupe on constate la présence d'un triangle composé de fibres à section transversale qui limite en bas la substance grise épendymaire. En dehors du corps calleux et du faisceau en virgule et séparé de lui par une bande peu colorée se trouve un gros faisceau de fibres qui contourne toute la face externe du ventricule. En haut il est composé d'un gros faisceau de fibres à direction parallèle à notre coupe et qui paraît se terminer dans les circonvolutions frontales internes ; dans sa partie externe et moyenne ce faisceau est composé de fibres coupées transversalement ; ses limites inférieures ne sont pas tout à fait nettes. Dans le reste de la coupe il n'y a rien de particulier à noter sinon une coloration très faible des fibres de la circonvolution frontale orbitaire.

Sur la planche II fig. 2 faite à 1 cent. 1/2 en arrière de la précédente, la face interne de l'hémisphère est interrompue par le passage des fibres toujours très rares du corps calleux. Nous avons ici la même division du corps calleux en faisceaux supérieur et inférieur. Le supérieur se continue comme sur la coupe précédente avec un faisceau en virgule allongée à section transversale. Le gros faisceau externe constaté dans la figure 1 se divise en haut en deux faisceaux : l'un se dirige vers la frontale interne, l'autre dans la circonvolution limbique. Nous ne voyons plus ici le petit triangle inférieur constaté sur la coupe précédente.

Fig. 3 et 4. (La coupe est faite 1 cent. 1/2 et 3 cent. en arrière de la coupe fig. 2.)

La coupe 4 est faite immédiatement en avant des tubercules mamillaires. Ces coupes traversent l'insula, l'avant-mur, la partie antérieure de la capsule interne et les noyaux centraux.

Ici peut-être, plus que jamais, on est frappé par le faible développement de la substance blanche par rapport à la substance grise. Sur cette coupe, on constate la pauvreté relative de la capsule interne en fibres nerveuses, la netteté étonnante du faisceau de fibres qui continue en haut la capsule interne (couronne rayonnante) et la présence d'un faisceau en virgule allongée signalé dans les coupes précédentes. La pointe effilée de cette virgule se confond au niveau de l'angle externe du ventricule latéral avec les fibres de la capsule interne et le gros faisceau qui la continue. Nous devons noter aussi sur ces coupes et surtout sur la coupe 4 le faible développement de la substance blanche du lobe temporal, qui est coupé à 7 ou

8 centimètres de son pôle sphénoïdal. Dans l'insula, les fibres sont également très peu nombreuses, surtout en comparaison avec une coupe normale. Nous ne voyons pas encore de fibres allant de l'insula à la temporale.

Les coupes 5, 6 et 7 (planche III) sont faites entre les tubercules mamillaires et le splénium; elles sont distantes l'une de l'autre de 1 cent. $\frac{1}{2}$.

Sur la coupe 5 nous voyons un gros faisceau de fibres (capsule interne) coupé très obliquement qui continue en haut le pédoncule cérébral. Arrivé au niveau du noyau caudé, ce faisceau devient plus pâle et est continué tout à fait en haut et en dedans par un gros faisceau de fibres qui se termine dans la frontale ascendante et le lobule para-central.

Le noyau caudé est entouré d'un gros faisceau ayant toujours la forme d'une virgule, mais cette fois sa pointe effilée est dirigée en haut et se continue avec les fibres du corps calleux : sa base convexe se perd dans le faisceau décrit plus haut (capsule interne, couronne rayonnante). Sur cette coupe nous voyons aussi deux faisceaux qui paraissent partir du pédoncule et de la capsule interne, qui traversent le noyau lenticulaire et vont dans la substance blanche de l'hippocampe (faisceau inférieur) et dans les première et deuxième circonvolutions temporales (faisceau supérieur).

Fig. 6. — Sur cette coupe nous constatons la présence du même faisceau en virgule qui contourne le noyau caudé et en dehors de lui nous voyons une autre virgule, mais cette fois son bord convexe est dirigé en haut. Nous devons dire aussi que c'est seulement sur cette coupe que

ce bord est libre ; ordinairement il s'implante dans l'angle formé par la rencontre des fibres du corps calleux et de la couronne rayonnante. A noter encore un faisceau très net de fibres qui part de la partie inférieure du thalamus, contourne le reste de la queue du noyau caudé et se porte en dedans vers l'hippocampe.

Fig. 7. (Coupe qui traverse le splenium.)

Le faisceau en virgule du noyau caudé est très net ainsi que celui qui part du thalamus vers l'hippocampe.

La coupe suivante qui n'est pas dessinée passe immédiatement en arrière du splenium ; ici, la portion occipitale du ventricule est entourée de deux gros faisceaux de fibres : l'un intérieur qui forme un anneau complet autour du ventricule ; l'autre externe et à fibres perpendiculaires à la direction du premier. Ce faisceau est moins épais, mais plus foncé à la partie inférieure et externe du ventricule ; en haut et en dedans il est continué par des fibres parallèles à la section.

Sur la coupe 8 le ventricule occipital est aussi entouré par deux systèmes de fibres, l'interne et l'externe.

L'interne est moins gros et il est composé de fibres coupées transversalement. Ce faisceau n'occupe que la partie supéro-interne du ventricule et il n'y a que très peu de fibres qui continuent ce faisceau sur la paroi inféro-externe du ventricule.

L'autre occupe la paroi supérieure, externe et inférieure du ventricule. Sur la paroi interne du ventricule occipital on voit nettement un faisceau arciforme qui regarde par sa face convexe le ventricule et qui embrasse dans sa concavité la scissure calcarine (la figure le représente mal).

*
* *

D'après la description des coupes frontales de l'hémisphère droit de notre malade, nous voyons que le cerveau présente non seulement une atrophie notable de son corps calleux et de la substance blanche, mais aussi une structure particulière de cette substance qui permet de distinguer les uns des autres certains systèmes de fibres qui à l'état normal se trouvent confondus.

Des coupes horizontales ont été faites dans l'hémisphère gauche et ont montré la même disposition.

En présence de cet état du cerveau nous avons voulu voir si dans les ouvrages sur l'anatomie du cerveau il n'avait pas encore été question de cette conformation étrange. A cet égard, nous avons pu trouver les travaux suivants : un travail très intéressant de M. Onufrowicz, de 1887, intitulé : *Das balkenlose Microcephalengehirn* Hofmann (*Archiv. für Psych. et Nervenh.*, n° 18) ; celui de M. Kaufmann (*idem*, 18 et 19) et le travail de M. Antonet Zingerle (*Bedeutung des Balkenmangels für das Grosshirn*) présenté d'abord par M. Anton, le 24 septembre 1896 au congrès des naturalistes et des médecins à Francfort-sur-Main, publié ensuite par M. Zingerle dans *Archiv. für Psych.*, 1898 (*Ueber die Bedeutung des Balkenmangels im Menschlichen Grosshirn*).

Ces auteurs, en faisant l'autopsie des malades chez qui le corps calleux manquait, ont été frappés comme nous de la netteté étonnante avec laquelle se dessinaient certains systèmes de fibres et ils en ont profité pour faire l'étude de ces systèmes intra-hémisphériques.

C'est, en effet, avec des cas semblables complétés par l'étude des cas rares de dégénérescence secondaire et par la pathologie expérimentale, qu'on arrivera un jour à connaître la structure intime du cerveau.

Le travail de ces auteurs et surtout les conclusions auxquelles ils sont arrivés nous ont paru si intéressants que nous nous sommes permis de les citer en partie dans notre étude.

Dans le cas de M. Onufrowicz, il s'agit d'un idiot de naissance qui n'a jamais prononcé un mot et qui n'a jamais montré d'autre signe d'intelligence que d'obéir à un appel qui était un sifflement ; et à cet appel, lorsqu'il était éloigné de la maison, il revenait en se traînant.

Il ne savait pas marcher, ses bras et ses jambes étaient tordus. Gâteux toute sa vie, il est mort de pneumonie en 1879, à l'âge de 37 ans. (Observation extrêmement incomplète.)

Son autopsie montra que le corps calleux manquait absolument ; que, malgré l'absence de ce système d'association intercérébral, le tapetum (Balkentapete) était conservé ; et, ce qui nous intéresse particulièrement, la substance blanche du cerveau présentait le même état que nous venons de décrire dans le cerveau de notre malade : c'est-à-dire la dissociation de la substance blanche en faisceaux de fibres différemment colorés. M. Onufrowicz en a profité pour étudier les faisceaux d'association entre les lobes frontaux et les régions postérieures du cerveau.

De ces conclusions tirées de l'étude détaillée des coupes frontales d'un des hémisphères de son malade nous n'avons à retenir pour le moment que la suivante (p. 322) :

« Grâce à l'absence du rayonnement des fibres du corps calleux, dit M. Onufrowicz, un important système d'association entre les lobes frontaux et les lobes postérieurs du cerveau apparaît avec beaucoup de netteté presque isolé, tandis que dans le cerveau normal la couronne rayonnante est traversée par un si grand nombre de fibres du corps calleux qu'aucune différenciation n'est possible. La partie postérieure de ce faisceau est représentée par « le tapetum du corps calleux » (Balkentapete) et par le « prolongement latéral du forceps du corps calleux ». Ce système doit être nommé faisceau d'association fronto-occipital ou encore « fasciculus longitudinalis superior ».

Dans le cas de M. Zingerle (Ueber die Bedeutung des Balkenmangels im menschlichen Grosshirne, *Archiv f. Psychiatrie*, 1898), ce ne sont que les deux tiers postérieurs du corps calleux qui manquent. Il s'agit d'un enfant de 3 ans 1/2 rachitique, qui a souffert, paraît-il, d'une hydrocéphalie aiguë. Il est mort dans les convulsions.

Voici les conclusions auxquelles l'examen microscopique a conduit M. Zingerle :

1° L'absence des fibres du corps calleux met en relief un système d'association à longues fibres entre les lobes frontal, pariétal et occipital (faisceau d'association occipito-frontal d'Onufrowicz, faisceau sous-calleux de Muratoff) et les lobes temporal et frontal (faisceau fronto-temporal).

2° Il existe un manteau des ventricules malgré l'absence du corps calleux.

Dans la corne postérieure du ventricule le manteau est formé par le prolongement du faisceau fronto-temporal.

3° Le cingulum envoie une portion de ses fibres à la paroi médiane de la corne postérieure.

4° Un long faisceau d'association constitue un stratum d'association médian très cohérent, dont le cingulum fait partie.

5° Les courts systèmes d'association dans le champ latéral (in lateralen Marklager) de la substance blanche ventriculaire constituent un faisceau externe d'association dont les différents tractus ne peuvent être distingués les uns des autres qu'artificiellement.

6° Un tractus du faisceau basal passe chez l'homme par le segment antérieur de la capsule interne pour se rendre aux ganglions du cerveau intermédiaire. En ce qui nous concerne, nous réservons pour le moment toute interprétation et nous nous bornerons à ajouter notre cas à ceux décrits par ces auteurs.

Nous voulons cependant faire quelques remarques : D'abord, dans notre cas, le corps calleux est atrophié, mais il n'est pas absent et pourtant la dissociation fasciculaire existe. Nous ne pouvons dire avec M. Onufrowicz et M. Zingerle que la seule absence du corps calleux suffit pour déterminer l'état particulier de la substance blanche que nous connaissons. En effet, nous avons pu pratiquer des coupes microscopiques sagittales et horizontales d'un microcéphale âgé de 20 à 26 ans qui avait le corps calleux encore plus atrophié que celui de notre malade ; or, la substance blanche, si peu abondante qu'elle fût, restait toujours uniformément colorée par l'hématoxyline.

CHAPITRE III

Avant d'aborder la question du diagnostic de l'affection qui nous occupe, il nous semble nécessaire d'éliminer du nombre des affections familiales et héréditaires quelques observations décrites sous ce nom vraisemblablement à tort. Ce sont les cas de Bruns, de Naef, de Schultze et peut-être ceux de Freud et de Feer au sujet desquels M. Higier, dans son travail sur les affections familiales et héréditaires, a émis des objections qui nous semblent bien fondées.

Il nous semble que Bruns a raison de supposer que dans son cas la forme familiale de l'affection est due à ce fait que pendant l'accouchement il y eut dans les deux cas le même traumatisme. Malheureusement la mère est morte et nous ne savons rien sur l'état de sa filière pelvienne.

Dans le cas de Naef, sur 5 membres de la même famille, tous nés avant terme, deux étaient morts au moment de la naissance, un est bien portant, un a présenté une diplégie cérébrale généralisée typique ; l'autre frère fut opéré d'un double pied-bot équin. Malgré l'opération l'enfant ne marche pas et la station debout est impossible. L'auteur pense que son affection est d'origine centrale.

Le cas de Schultze est encore plus démonstratif. M. Schultze nous présente les trois membres de la même famille atteints d'une paralysie spastique avec l'étiologie

du syndrome de Little trois fois répété : accouchement à terme, mais long et difficile. Le quatrième enfant dont l'accouchement fut facile est tout à fait bien portant.

En parlant des cas de Schultze, M. Higier, dans son article sur les affections familiales et héréditaires, dit aussi qu'il ne faut pas les comprendre parmi les affections familiales puisque l'étiologie de Little se reproduit dans les trois cas et il cite aussi les cas de Naef, de Osler et de Feer. Freud émet la même hypothèse.

Quand nous sommes en présence d'une affection sans aucune hérédité névropathique, qui ne frappe que les enfants nés avant terme ou après un accouchement difficile et long, et qui épargne l'enfant né dans de bonnes conditions, nous sommes en droit d'émettre des doutes sur la réalité du caractère familial d'une pareille affection, et de croire plutôt qu'elle relève d'un traumatisme obstétrical. Nous pouvons penser aussi à une simple coïncidence de l'étiologie du syndrome de Little et de l'affection familiale. Dans les cas où on peut incriminer l'accouchement avant terme comme facteur étiologique, il faudrait tenir compte de la cause de l'accouchement prématuré qui peut être en même temps la cause de l'affection.

En somme, nous ne pouvons pas être affirmative sur l'existence du cas du syndrome de Little familial tant que nous n'aurons pas d'observations complètes. Ces observations devraient nous renseigner sur la constitution de la mère, sur l'état de sa filière pelvienne, sur l'époque et les conditions de l'accouchement ; sur l'état de l'enfant (état général, crâne, etc.) au moment de l'accouchement et quelque temps après. Tant que ces détails nous feront

défaut, l'assertion que nous discutons ne sera qu'une simple hypothèse, hypothèse qui, en elle-même, est bien vraisemblable. Et si on admet comme étiologie du syndrome de Little la distocie obstétricale, on a lieu de s'étonner avec Freud que le syndrome de Little familial ne soit pas plus fréquent. En tout cas, il nous semble nécessaire d'attirer encore une fois avec M. Higier et M. Freud l'attention sur la possibilité de cette forme d'affection spastique familiale.

Chez nos deux malades il ne peut exister aucun doute sur la réalité du caractère familial de l'affection qu'ils présentent, car nous n'avons vu aucune cause qui soit venue troubler ni la conception, ni la grossesse, ni l'accouchement ; au contraire, les antécédents héréditaires de nos malades sont assez chargés. Et nous pouvons affirmer que l'affection dont sont atteints nos deux frères Thir... est une affection familiale.

Dans nos recherches sur les affections cérébrales infantiles et familiales, nous avons pu recueillir un assez grand nombre d'observations.

La plupart de ces cas sont étudiés dans la thèse de M. Lorrain sous le nom de Paraplégie spastique familiale ; les autres cas sont décrits sous celui de *Diplégie cérébrale infantile*. Il y a quatre ou cinq observations dont le diagnostic est celui de *sclérose en plaques*.

L'*idiotie amaurotique* décrite pour la première fois par Warren Tay (1881) et étudiée ensuite par M. Sachs est une affection dont le tableau clinique et l'anatomie pathologique sont si particuliers qu'elle mérite une place à part dans les affections qui nous intéressent. Enfin, il existe un

certain nombre d'observations cliniques à forme mixte ou intermédiaire dont la classification même superficielle est impossible.

La question que nous nous sommes posée et que nous avons à résoudre est de savoir quelle relation existe entre notre affection et celles que nous venons d'énumérer. Mais d'abord, résumons en quelques lignes l'observation de nos deux malades.

Chez notre malade, au point de vue anatomique, nous sommes en présence de la lésion suivante : arrêt de développement de la généralité des fibres dans tout l'axe central avec la disparition à peu près complète du faisceau cérébelleux direct même dans le bulbe. Dans le cordon postérieur, les fibres sont aussi très rares, mais le triangle cornu-marginal et le petit faisceau médian dans le cordon de Goll à la limite du sillon postérieur sont relativement bien conservés. Le moins touché est le faisceau pyramidal croisé et direct.

Les cellules de la colonne de Clarke ont en grande partie disparu, surtout en bas ; le réticulum existe, mais diminué. Les cellules des cornes antérieures sont bien conservées ainsi que les racines et leur coloration foncée tranche sur la substance décolorée. Absence complète de sclérose : les vaisseaux et le tissu interstitiel sont tout à fait sains. Dans les bulbe, protubérance et pédoncule, même pauvreté relative en fibres, mais aucune localisation précise. Dans le cerveau, même phénomène, plus la ténuité du corps calleux ; netteté plus grande qu'à l'état normal de certains systèmes de fibres.

Dans l'écorce, les fibres sont beaucoup moins nombreu-

ses qu'à l'état normal. Les grandes cellules pyramidales existent surtout dans les circonvolutions rolandiques, mais leur corps cellulaire et surtout le noyau sont moins visibles.

Il y a abondance de petites cellules rondes.

Dans le cervelet on constate une diminution notable des fibres. Il n'y a que très peu de cellules de Purkinje.

Au point de vue clinique, cette lésion se traduit par un arrêt du développement de l'intelligence et par des troubles moteurs particuliers : paraplégie congénitale peu ou pas spastique avec impotence fonctionnelle absolue des membres inférieurs et leur déformation si étrange ; faible développement des muscles des jambes ainsi que de toute la partie inférieure du corps par rapport au tronc et aux membres supérieurs ; mouvements athétosiques dans la préhension chez Ernest et tremblement intentionnel des membres supérieurs chez Théophile avec réflexes normaux ; nystagmus observé dès l'enfance.

De plus nos malades ont présenté des troubles de la parole. L'évolution de leur maladie a été lentement progressive. Notons enfin qu'à l'âge de 15 jours ils ont eu des convulsions répétées sans paralysie consécutive.

En présence de cet ensemble clinique et anatomo-pathologique il nous semble que nous pourrions dire dès maintenant que le cas qui nous occupe ne ressemble à aucun des types décrits jusqu'à présent, qu'il appartient lui aussi à ces formes atypiques et intermédiaires qui se rapprochent à la fois des affections spastiques comme la paraplégie spastique familiale ou la diplégie cérébrale, et des affections atoniques et ataxiques comme la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse de M. Pierre Marie.

En effet, l'affection qui a fait le sujet de la thèse de M. Lorrain est « une paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes, clonus du pied, sans troubles de la sensibilité et des sphincters. Même lorsque d'autres symptômes viennent se surajouter, l'état spastique des membres inférieurs tient encore la première place (p. 50). La force musculaire est presque entièrement conservée. Plus tard l'étendue du mouvement se limite mais non pas du fait d'une paralysie, mais à cause de la contracture de certains groupes musculaires. »

Et plus loin, citant une expression de M. Déjerine, M. Lorrain ajoute : « les malades sont impotents au prorata de leur contracture. »

Anatomiquement, c'est une sclérose primitive combinée, portant sur les faisceaux pyramidaux, cérébelleux directs, et sur celui de Goll. La lésion du faisceau pyramidal est surtout accusée dans la région dorsale, elle diminue dans la région cervicale et s'arrête dans le bulbe. La dégénérescence du faisceau de Goll est plus accusée dans la région cervicale ; la lésion du faisceau cérébelleux est visible jusqu'au bulbe.

Rien au cerveau.

Comme nous le voyons, ni la description clinique, ni la description anatomo-pathologique de cette maladie ne se confond avec la nôtre. Car s'il est vrai que ces deux affections présentent quelques points de ressemblance, à savoir la maladie familiale et progressive frappant surtout les membres inférieurs ; s'il est vrai aussi que chez quelques malades de M. Lorrain, on a noté du tremblement intentionnel ou des mouvements athétosiques, des trou-

bles de la parole et du nystagmus, là s'arrête la ressemblance. Sans compter que le tremblement intentionnel, les troubles de la parole ne sont pas des symptômes essentiels de la maladie, mais au contraire des symptômes surajoutés qui font dévier le type clinique de cette affection, il est certain que dans ses symptômes fondamentaux la paralysie familiale infantile diffère notablement de l'affection qu'ont présentée nos deux frères Thir....

Comme nous l'avons vu plus haut, M. Lorrain dans le résumé de la symptomatologie de son affection insiste sur le caractère de spasticité progressive qu'ont présentée ses malades. Dans la description de nos malades, au contraire, nous avons insisté sur le peu de spasticité que nous avons trouvé.

Sans parler d'Ernest, chez qui les réflexes étaient normaux, on ne trouvait chez Théophile qu'une légère augmentation des réflexes aux membres inférieurs seulement, sans clonus du pied. Chez ce dernier malade les muscles des jambes qui ont d'ailleurs un faible développement, ne sont nullement rigides et la position dans laquelle sont fixées les articulations n'est pas due à la contracture des muscles, mais aux rétractions permanentes des tendons qui forment des cordons rigides permettant cependant aux membres inférieurs, quand le sujet est assis, de retomber inertes parallèlement aux pieds de la chaise.

Et si dans la paraplégie spasmodique familiale « l'impotence est au prorata de la contracture », dans notre cas l'impotence est due très probablement (les enfants n'ont jamais pu marcher) à la parésie ou à la paralysie des membres : les réflexes examinés à l'âge de 6 ans chez

Théophile et à l'âge de 16 ans chez Ernest ont été trouvés normaux.

Ainsi le grand caractère de l'affection, la spasmodicité, qui est presque tout dans la Paraplégie progressive, est à peine esquissée dans notre cas.

En outre notre affection est presque congénitale tandis que dans la paraplégie spasmodique familiale elle est à début plus ou moins tardif ; notre affection est à symptômes cérébro-médullaires, je veux dire que nos malades sont aussi profondément touchés dans leur sphère psychique que dans leur motilité ; la paraplégie spastique ne frappe que l'axe médullaire, laissant l'intelligence intacte. De même les troubles trophiques présents dans notre cas n'existent pas chez les malades de M. Lorrain.

Au point de vue de l'anatomie pathologique nous pouvons établir aussi des différences qui ne sont pas moins importantes.

D'un côté, nous avons une lésion purement médullaire, une sclérose combinée primitive ; de l'autre côté une lésion diffuse, un arrêt de développement de la généralité des fibres dans le cerveau et dans la moelle, avec localisation, il est vrai, de la lésion dans les faisceaux cérébelleux directs et dans les cordons postérieurs.

Il est certain que cette localisation, identique dans les deux cas, et en général la tendance dans les affections familiales à voir le processus pathologique se localiser dans les faisceaux cérébelleux et dans les cordons postérieurs est significative. Et il est possible que des observations anatomo-pathologiques plus nombreuses nous permettent un jour d'expliquer cette localisation particulière et

d'en trouver la cause ; il est évident dès maintenant qu'il y a une différence notable entre une lésion systématisée et purement médullaire et une lésion diffuse cérébro-médullaire, même avec la localisation que nous connaissons.

Si nous sommes entrée dans une discussion un peu longue d'une affection qui dans sa forme pure ressemble si peu à la maladie qui nous occupe, c'est d'abord parce que dans son travail, M. Lorrain a réuni le plus grand nombre des cas d'affections familiales infantiles ; et d'autre part, et surtout, parce que la forme pure de cette affection est plutôt rare et qu'il y a beaucoup de cas intermédiaires avec symptômes surajoutés qui se rapprochent de ceux de nos malades. Nous avons voulu faire ressortir aussi que dans notre cas ce n'est pas tel ou tel symptôme qui caractérise l'affection, mais l'ensemble des caractères cliniques si étranges, si particuliers et des caractères anatomiques.

Les détails dans lesquels nous sommes entrée plus haut nous permettent d'être brève sur le diagnostic différentiel de notre cas avec les affections décrites par Naef, Brower, Dercum, Douillet, Ganghofner, Good, etc., sous le nom de *diplégie cérébrale infantile* et qui ne sont pas comprises dans les cas étudiés par M. Lorrain.

Certaines formes de la diplégie cérébrale infantile, surtout celles qui sont accompagnées de troubles de l'intelligence, de la parole, d'athétose ou de chorée, qui présentent de l'atrophie musculaire (Gée), ou même du tremblement intentionnel (Freud), ont beaucoup de ressemblance avec nos deux malades. Mais dans la diplégie cérébrale, comme dans la paraplégie spasmodique, le caractère dominant de l'affection, c'est la rigidité musculaire et aussi dans la

plupart des cas c'est la paralysie spastique des quatre membres et non pas la paraplégie comme dans notre cas

Les malades de Dercum sont trois frères âgés de 11, 6 et 2 ans qui tous ont présenté la parésie spastique des quatre membres. Leur affection a débuté chez l'un à l'âge de 6 mois, après les convulsions, chez les deux autres après la rougeole, à l'âge de 1 et de 2 ans.

Dans le cas de Gée il s'agit d'un père et de deux enfants atteints de troubles congénitaux de la marche avec exagération des réflexes aux membres supérieurs et inférieurs et l'atrophie de certains groupes musculaires : groupe tibial antérieur chez le père, interosseux chez la fille.

Ganghofner nous présente (obs. XXXII et LI) deux malades, une sœur et un frère frappés d'une paralysie spastique avec exagération des réflexes et clonus du pied chez le frère. Il y a aussi des mouvements ataxiques chez l'un, de l'incertitude dans les mouvements des bras chez l'autre avec trouble de la parole et conservation de l'intelligence. Contrairement à l'évolution qu'ont présentée Ernest et Théophile, dans l'état des malades de Ganghofner il s'est produit une amélioration notable.

L'observation de Douillet est intéressante surtout par la spasticité qui devient généralisée dès qu'on veut faire marcher le malade.

Naef nous présente une paralysie spastique de quatre membres avec amélioration de l'intelligence et de la motilité. Son diagnostic est celui d'idiotie avec scléroses latérales secondaires.

M. Trenel nous décrit l'état démentiel suivi plus tardivement de troubles de la marche avec état spasmodique

très caractérisé. Ses malades sont deux sœurs âgées de 50 ans environ.

Les malades de Magnus, deux frères, présentent les symptômes suivants : marche mal assurée et titubante avec association chez le plus jeune du type spastique. Chez celui ci les réflexes sont exagérés. Chez l'aîné ils sont abolis. Chez les deux, parole lente et monotone sans type spécial ; inquiétude continuelle du corps ; mouvements athétosiques des doigts et des orteils. Troubles trophiques et sécrétoires chez l'aîné ; il a une paresthésie momentanée de la vessie et du rectum ; il a aussi un pied bot. Ophtalmoplégie externe totale et bilatérale, compliquée d'ophtalmoplégie interne chez le cadet. Parésie bilatérale de la face. Nystagmus transversal. Chez les collatéraux épilepsie et diverses affections mentales.

L'idiotie amaurotique, par son évolution et même son étiologie particulière (elle ne frappe que les enfants des israélites), ne ressemble que très peu à l'affection dont sont atteints nos malades. Son anatomie pathologique est très intéressante, mais elle n'a pas le même caractère que la nôtre. Dans l'idiotie amaurotique il y a quelques lésions des méninges, il y a des adhérences méningées à l'écorce. Au cerveau, d'après Sachs, c'est un arrêt de développement pur et simple du cortex : la lésion se limite aux cellules et à quelques fibres de la couronne rayonnante.

Dans la protubérance et le bulbe c'est une vaste dégénérescence des pyramides. Dans la moelle c'est la même altération accompagnée en partie de la lésion du faisceau cérébelleux (comme nous l'avons vu, cette dernière lésion est le caractère commun aux affections familiales).

Nous n'avons pas l'intention de discuter la question si controversée de la sclérose en plaques chez les enfants et de la sclérose en plaques familiales. Ce qui nous préoccupe maintenant c'est de savoir si l'affection dont souffrent nos malades ne serait pas la même que celle décrite par Oppenheim, Eichhorst, Alfred Totzke et Pelizaeus sous le nom de sclérose multiple familiale.

Les observations de Oppenheim, Eichhorst très intéressantes en elles-mêmes le sont moins pour notre étude.

Aussi, ne ferons-nous que résumer l'observation de Totzke. Nous nous arrêterons plus longuement sur celle de Pelizaeus.

OBSERVATION D'ALFRED TOTZKE.

Ueber multiple Herdsclerose des Centralnervensystems im Kindesalter.
Inaug. Dissert. Berlin, 1893. — *An. Neurologisches Centralblatt*, 1894, p. 373.

Deux sœurs malades ; l'une âgée de 11 ans, l'autre de 14 ans. Mère nerveuse, convulsions chez la grand'mère. La première malade âgée de 11 ans était toujours silencieuse et irascible. A 8 ans, trouble de la parole et affaiblissement progressif de l'intelligence. Tremblement qui s'est exagéré à la suite d'une forte peur.

A l'heure actuelle la malade présente un rare et léger nystagmus vertical, avec perte absolue de la réaction à la lumière à gauche et un peu à droite. Tache blanche de la pupille et diminution de l'acuité visuelle. Parésie du facial inférieur droit, déviation de la langue à droite. La parole fortement scandée et accompagnée de grimaces des muscles de la mimique.

De rapides mouvements involontaires aux bras et aux jambes limités par l'état spasmodique des muscles. Diminution notable de la force musculaire, fort tremblement intentionnel. On est obligé de faire manger l'enfant. Démarche spastico-ataxique lente avec oscillation fréquente de la tête ; réflexe patellaire très vif ; la forte contracture des muscles des mollets empêche la production des clonus. La sensibilité est intacte.

Après une amélioration passagère, le mal empire considérablement pour la marche, la parole, l'intelligence.

La seconde malade, sœur aînée, n'est malade que depuis 3 ou 4 ans ; elle présente du tremblement intentionnel, la parole scandée, la pupille rigide avec nystagmus vertical et horizontal et une forte diminution de l'acuité visuelle. Une légère démence.

Dans le cas de Pelizaeus (Ueber eine eigenthümliche Form spastischer Lähmung mit Cerebralerscheinungen auf hereditärer Grundlage. Multiple Sclerose) il s'agit d'une affection essentiellement héréditaire qui a frappé 5 membres répartis dans trois générations successives.

Les malades sont toujours des garçons, mais la maladie se transmet par les mères, qui, elles-mêmes, restent tout à fait bien portantes. Dans la famille il y avait même un proverbe qui disait: « Die Krankheit geht durch die Mutter, thut dieser aber nichts » (La maladie se transmet par la mère, mais ne la touche pas).

Le plus jeune et le dernier atteint est Ernest Engelmann âgé de 8 ans dont le bisaïeul, le premier, a présenté la même affection.

Ernest est né à terme dans des conditions tout à fait bonnes. A la naissance il n'a rien présenté d'anormal. Mais à l'âge de 3 mois apparition du nystagmus et bientôt après des troubles dans la motilité de ses membres supérieurs et inférieurs (il ne remuait pas bien ses jambes et saisissait difficilement les objets).

L'évolution de la maladie fut progressive et à l'âge de 8 ans le tableau clinique était le suivant : L'enfant est peu musclé, mais assez bien conformé surtout pour la partie supérieure du corps ; le thorax est un peu aplati. Ses membres supérieurs sont forts et bien conformés ; les mouvements sont libres, moins lents et incertains surtout dans les mouvements menus.

L'excitation électrique faradique, galvanique et mécanique est normale ; le réflexe du triceps brachial est facile à provoquer.

Les membres inférieurs sont en flexion et adduction forcées ; les pieds en varus équin.

Les mouvements actifs sont très limités ; couché sur le canapé l'enfant fait quelques faibles mouvements des jambes ; les mouvements des pieds sont nuls.

L'enfant ne marche pas et n'a jamais marché.

Les réflexes du genou sont exagérés, mais on ne peut pas obtenir le phénomène du tétanos par des coups successifs. Pas de clonus au pied. Les jambes sont froides et bleuâtres. Les mouvements de la tête sont faciles, mais lents ; la tête est un peu raide dans sa position. Nystagmus horizontal surtout au repos. Le fond de l'œil est normal.

La parole est apparue à l'âge de deux ans, assez bonne, mais bientôt elle est devenue lente, monotone et chaque mot était suivi d'une pause. Elle est telle encore. La mémoire est bonne, l'intelligence est retardée.

Les autres membres de cette famille ont présenté les mêmes symptômes ; quelques-uns ont été affectés plus fortement dans leur sphère psychique. La gravité des symptômes correspondait ordinairement à l'âge de l'individu. Le plus malade tant dans sa sphère motrice que psychique était son oncle Karl.

Le diagnostic de l'auteur est : multiple sclérose.

Pelizaeus considère son cas comme analogue à celui de Dreschfeld. Dans ce dernier cas, il s'agit de deux frères qui ont présenté des secousses de la tête, du nystagmus, la parole scandée, le tremblement intentionnel des bras, l'exagération des réflexes tendineux et un certain degré d'affaiblissement des fonctions psychiques. Chez le premier, les débuts de l'affection ont eu lieu vers le 14^e mois après les convulsions par de la faiblesse et les tremblements des membres. Chez le second, les premiers symptômes n'apparurent qu'à 7 ans.

Comme nous venons de le voir dans le cas de Pelizaeus ainsi que dans le nôtre, nous sommes en présence d'une affection congénitale frappant les enfants d'une famille névropathique. Les antécédents héréditaires chez les mala-

des de Pelizaeus sont assurément beaucoup plus chargés que dans notre cas.

La grossesse et l'accouchement se passent très bien et les enfants bien portants à la naissance présentent bientôt du nystagmus, des troubles de la motilité et du retard de l'intelligence. Chez les trois malades Ernest, Théophile et Ernest Engelmann ces troubles ont eu une évolution progressive et les enfants examinés à l'âge de 6 et 16 ans (Thir...) et 8 ans (Engelmann) ont présenté ce même tableau clinique : la conformation normale de la partie supérieure du corps avec un thorax légèrement aplati ; les membres inférieurs très déformés à musculature peu développée et présentant des troubles trophiques. Les réflexes du genou sont exagérés, mais sans clonus du pied, sans phénomène du téta-nos ; l'excitabilité électrique, recherchée chez Engelmann, est normale, en résumé il n'y a pas grand phénomène de spasticité.

Aux membres supérieurs bien conformés et avec des réflexes normaux, incertitude dans les mouvements menus chez Ernest Engelmann, incoordination extrêmement prononcée qui allait presque jusqu'à l'impossibilité de manger chez son oncle Karl ; phénomènes à rapprocher des mouvements athétosiques dans la préhension chez Ernest Thir... et du tremblement intentionnel chez Théophile.

Chez tous les trois, nystagmus, même parole lente et monotone assez compréhensible. Mouvements de la tête libres, mais lents. Tous présentent des troubles de l'intelligence à des degrés différents. La sensibilité est normale.

Présentés sous cet aspect, nous voyons que les malades de Pelizaeus et les nôtres ont beaucoup de points communs et surtout ce caractère d'être peu spastiques. Il n'en faut pas moins signaler les dissemblances qui les séparent : les malades ne sont touchés ni au même degré, ni absolument de la même façon. Le début de l'affection n'est pas identique dans les deux familles : nos deux malades ont eu des phénomènes d'excitation cérébrale, des convulsions. De même Ernest et Théophile Thir... sont touchés plus profondément dans leur motilité et dans la sphère psychique. Nous ne voyons pas non plus chez les Engelmann cette déformation étrange en double huit de chiffre des membres inférieurs. Dans les familles Eickhold-Engelmann la spasticité est peut-être plus prononcée, surtout chez les membres plus âgés de la famille.

Malgré ces points de dissemblance il y a suffisamment de caractères communs dans l'ensemble des symptômes pour que nous croyons être en droit de comprendre ces deux affections dans le même groupe pathologique. Evidemment, nous laissons à l'anatomie pathologique le plein droit d'infirmer ou de confirmer ces assertions.

D'autant plus qu'il nous semble que dans ces grandes affections familiales à symptômes cérébro-médullaires il ne faut pas trop vouloir trouver des cas tout à fait semblables, car plus la lésion est étendue et diffuse plus on a de chances d'avoir une symptomatologie complexe et des symptômes variables, surtout quand un système aussi compliqué et inconnu que l'axe nerveux central est touché. Et, en effet, en clinique, les membres de la même famille frappés de la même affection le sont non seulement à des degrés iné-

gaux, mais présentent souvent des symptômes différents ou surajoutés. Ainsi, dans notre cas, sans dire qu'Ernest fût plus malade que Théophile, ce dernier a présenté en surcroît des symptômes de sclérose en plaques qui n'existent qu'à peine chez Ernest. Et pourtant, anatomiquement, il est bien probable que la lésion est la même avec différences de détails. Dans le cas de Pelizaeus où la ressemblance entre les malades est étonnante, cette ressemblance n'est pourtant pas parfaite.

Elle l'est encore moins pour la diplégie cérébrale et pour les autres affections familiales non systématisées.

Pour en finir avec le diagnostic de notre affection nous avons une dernière question à nous poser ; c'est à savoir en quelle relation se trouve notre maladie avec les affections familiales tardives et surtout avec la *maladie de Friedreich* et l'*hérédo-ataxie cérébelleuse* de M. Pierre Marie.

Comme nous l'avons déjà dit, nous n'entrerons pas avec M. Freud dans la discussion sur les relations qui existent entre toutes les affections familiales décrites jusqu'à présent depuis la diplégie cérébrale infantile jusqu'à l'hérédo-ataxie et la maladie de Friedreich. Nous n'avons qu'à signaler les ressemblances cliniques et anatomo-pathologiques qu'elles peuvent présenter.

En ce qui concerne la maladie de Friedreich, les ressemblances cliniques avec nos malades sont très peu nombreuses ; il y en a peut-être plus avec l'hérédo-ataxie cérébelleuse, surtout parce qu'il y a exagération des réflexes. Pour Freud, l'hérédo-ataxie cérébelleuse, c'est : « das spastische Seitenstück zur Friedreich, schen Krankheit », et, comme telle, elle se rapproche, d'après Freud, du cas

de Pelizaeus. Elle serait, par conséquent, parente de notre cas.

Tel n'est pas notre avis ni celui de notre maître M. Pierre Marie. Mais comme notre affection est congénitale et que les enfants n'ont jamais pu marcher, nous ne pouvons pas savoir s'ils ont présenté aux membres inférieurs des phénomènes cérébello-ataxiques. Il en est de même pour tout ce qui regarde l'évolution de l'affection.

Mais aussi le début congénital de notre affection montre que les enfants sont venus au monde avec un système nerveux qui, dès cette époque, est incapable de remplir ses fonctions. Tandis que dans les affections à début tardif l'état du système nerveux permet jusqu'à un certain moment l'accomplissement régulier des fonctions qui lui sont dévolues. Cette objection peut être faite pour toutes les affections hérédo-familiales tardives.

A cette différence dans l'évolution clinique correspond très vraisemblablement la différence dans l'évolution anatomique et, dans ce cas, le processus de la lésion ne sera pas le même, car son évolution n'est pas identique non plus.

D'ailleurs, sans insister beaucoup, nous devons dire que d'après ce que nous savons sur l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich, il ne s'agit jamais dans cette maladie d'un arrêt de développement sans aucune sclérose de l'axe central.

M. Homen a publié un cas d'affection familiale tardive dans laquelle existait une lésion complexe du cerveau et des méninges. Cette affection est tout à fait différente de celle que nous décrivons.

Il en est de même pour le cas décrit par M. Nonne.

L'étiologie et la pathogénie de notre affection nous sont absolument inconnues. Nous devons constater seulement que ni la grossesse, ni l'accouchement ne furent troublés en rien et qu'il ne peut être question d'une origine dystocique.

Nos malades ont eu des convulsions dès l'âge de 15 jours ; mais nous sommes incapable de dire si elles sont la cause de l'affection ou sa conséquence. Comme nous l'avons vu, l'examen anatomo-pathologique ne nous montre aucune trace de réaction inflammatoire ni dans le cerveau, ni dans la moelle.

Il est bien difficile de dire en présence de quelle lésion nous nous trouvons : est-ce un simple arrêt de développement de l'axe nerveux central (si une telle lésion existe) survenu à un certain moment de son évolution intra-utérine ; est-ce une lésion cérébro-médullaire diffuse avec localisation dans le faisceau cérébelleux et le cordon postérieur, lésion survenue à un moment indéterminé ?

Cette seconde hypothèse a l'avantage de n'être en somme qu'une formule résumant les lésions que nous avons trouvées. Il nous semble sage de nous en tenir à elle.

Nous n'envisagerons pas la question de l'hérédité de notre affection : nous n'avons pas de données suffisantes pour l'appeler héréditaire, mais aussi nous ne pouvons pas dire qu'elle ne l'est pas.

CONCLUSIONS

I. — Nous sommes en présence d'une affection familiale à symptômes cérébro-médullaires avec début précoce.

II. — Cliniquement, cette affection est caractérisée par une paraplégie peu ou pas spastique accompagnée d'une déformation spéciale des membres inférieurs, qui présentent dans leur ensemble un certain arrêt de développement ; — par un tremblement intentionnel et l'ataxie des membres supérieurs ; — par une déchéance intellectuelle profonde.

III. — Anatomiquement, cet état correspond à une hypoplasie très accusée de tout l'axe cérébro-médullaire avec prédominance de la lésion sur la substance blanche, et sans aucun point de sclérose.

De plus, la moelle présente une lésion symétrique des faisceaux cérébelleux directs et en partie du cordon postérieur. La colonne de Clarke est également altérée.

IV. — Sur les coupes du cerveau, la substance blanche apparaît dissociée d'une façon extrêmement nette en faisceaux de fibres différemment colorées.

V. — Notre observation ne peut être rangée ni dans la paralysie familiale spastique décrite par M. Lorrain, ni dans la diplégie cérébrale infantile familiale, ni dans aucune autre affection familiale décrite jusqu'à présent.

Mais elle présente beaucoup d'analogies avec l'observation clinique publiée en 1885 par M. Pelizaeus sous le nom de sclérose multiple.

Vu :

Le Président de la thèse,
E. BRISSAUD.

Vu :

Le Doyen,
P. BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

BIBLIOGRAPHIE

- Achard et Tresson.** — Paraplégie spasmodique familiale. *Gazette hebdomadaire*, n° 103, 14 décembre 1896.
- Anton.** — Bedeutung des Balkenmangels f. das Grosshirn. *Wiener klinischen Wochenschrift*, n° 45, 1896.
- Bernhardt.** — Beitrag zur Lehre von den familiären Erkrankungen des Centralnervensystems, *Virchow's Archiv*, t. 126, 1891.
- Bloch.** — Neuropatische Diathese, etc. *Arch. für Psychologie*, etc. Bd. XII, p. 471.
- Brower.** — Four cases of diplegia in a family of five. *Medecine*, 1897.
- Dercum.** — Three cases of the family type of cereb. diplegia. *Journal of nervous and ment. diseases*, XXIV, p. 396, 1897.
- Diovanardi.** — *Riforma medica*, n° 63, 1897.
- Douillet.** — Diplégie cérébrale infantile, d'origine familiale. *Dauphine médical*, août 1896.
- Dreschfeld.** — Paraplégie spastique familiale, X, *Medical Times and Gazette*, 9 février 1878.
- Duchâteau.** — *Ann. et Bulletin de la Société médicale de Gand*, 1876.
- Eichhorst.** — De la sclérose en plaque infantile et héréditaire. *Semaine médicale*, 1896.
- Erb.** — Ueber hereditäre spastische Spinalparalyse. *D. Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, n. VI, p. 137.
- Feer.** — Ueber angeborene spastische Gliederstarre. *Jahrb. f. Kinderheilkunde*, XXXI, p. 253, 1890 ou Thèse de Bâle, 1893.
- Finizio.** — Due casi di diplegia spastica familiare. *Pediatria*, 1897.
- Freud.** — Ueber familiäre Formen von cerebralen Diplegien. *Neurologisches Centralblatt*, nos 15 et 16, p. 512, 1893.
- *Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters*. Leipzig, 1893.
- *Die infantile Cerebrallähmung*, 1897 (collection Nothnagel, b. IX).
- Gabbi.** — Contribution à l'étude de la paralysie spastique de l'enfance. *Il Policlinico*, 1896.
- Good (A.).** — Hereditäre Formen angeborener spastischer Gliederstarre. *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, t. XIII, p. 375, 1898.

- Gardié.** — Non-développement hérédo-syphilitique des cordons antéro-latéraux de la moelle. Thèse de Paris, 1889.
- Hochhaus.** — Ueber familiäre spastische spinal paralyse. *D. Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, t. IX, p. 291, 1896.
- Jendrassik.** — Sur la paralysie spastique et des affections nerveuses héréditaires. *Deutsches Archiv f. klin. Medecin*, v. 58, 1897.
- Etude sur les maladies nerveuses héréditaires. *Deutsches Archiv für klinische Medecin*, p. 187-203, 1898.
- Kaufmann.** — Ueber Mangel des Balkens, etc. *Archiv f. Psychiatrie und Nerven*, nos 48 et 49, p. 769.
- Kingdon et J.-S. Risien Russel.** — Dégénérescence cérébrale infantile avec lésions symétriques de la macula. *An. Semaine méd.*, p. 15, 1897.
- Kojewnikow.** — Diplégie spastique familiale. *Revue de médecine (russe) Medicinskoje Obosrenje*, 1895. *An. Centralblatt f. innere Med.*, p. 1149, 1895.
- Krafft-Ebing.** — Familiäre spastische Spinalparalyse. *Wiener klin. Wochenschrift*, n° 47, p. 681, 1892.
- Lorrain.** — Contribution à l'étude de la paraplégie spasmodique familiale. Thèse de Paris, 1898.
- Magnus.** — Contribution à l'étude des maladies hérédo-familiales (Bidrag til loeren om de hereditaer-familiaere nervesgdomme). *Norsk Magazin for Laegeviderskaben*, p. 265-290, R. 4, Bd XIV, 1899. *An. Revue neurologique*, n° 11, 1899.
- Mellott und Cantalamessa.** — Paralysie spastique familiale. *Società medico-chirurgica di Bologna*, 1896 ou 1895.
- Naef.** — Paralysie spastique familiale. Thèse de Zurich, 1885.
- Neumark Leo.** — A contribution to the study of the family form of spastic paraplegia. *American Journal of med. Sc.*, p. 432, avril 1893.
- Nigier.** — Sur une forme rare de maladie héréditaire et familiale du cerveau et de la moelle épinière. *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde*, p. 1, 1896.
- Nonne.** — Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. *Archiv f. Psychiatrie*, XXII, p. 283.
- Onufrowicz.** — Das balkenlose Microcephalengehirn Hofmann. Ein Beitrag, etc. *Archiv f. Psychiatrie*, n° 48, p. 305, 1887.
- Oppenheim.** — Diplégie spastique cérébrale. *Société médicale de Berlin*, juin 1895.
- Pauly et Bonne.** — Maladie familiale à symptômes cérébello-mé-dullaires. *Revue de médecine*, p. 201, 1887.
- Pelizæus.** — Ueber eine eigenthümliche Form spast. Lähmung etc. *Archiv f. Psychiatrie*, XVI, p. 698, 1885.

- Sur une maladie familiale nouvelle. Arrêt de développement portant sur le système moteur. *Archiv f. Psychiatrie*, t. XXXI, p. 1 et 2, 1898.
- Pick.** — Eine familiäre Form spastischer Lähmung. *Wiener med. Wochenschrift*, n° 2, p. 76, 1895.
- Raymond et A. Souques.** — Paraplégie spasmodique familiale. *Presse médicale*, 1896.
- Schultze.** — Spastische Starre bei drei Geschwistern. *Deutsche med. Wochenschrift*, p. 287, 1889.
- Seeligmüller.** — *Deutsche medicinische Wochenschrift*, 1876.
- Strümpell.** — *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 1893.
- Tooth.** — Sclérose primitive familiale. *St-Bart. Rep.*, t. XXVII, 1891. *Neur. Centralblatt*, p. 246, 1892.
- Totzke (Alfred).** — Ueber multiple Herdsclerose des Centralnervensystems im Kindesalter. Inaug. Dissert. Berlin, 1893. *An. Neur. Centralblatt*, p. 373, 1894.
- Trénel.** — Un type de maladie familiale à symptômes cérébraux et médullaires. *Société de Biologie*, 4 août 1899.
- Vizioli.** — Quattro casi di diplegia familiare infantile eredo-sifilitica. *Annali di Neurologia*, fas. 2, 3, p. 172, 1898.
- Zingerle.** — Ueber die Bedeutung des Balkenmangels im menschlichen Grosshirne. *Archiv f. Psychiatrie*, XXX, p. 400, 1898.

EXPLICATION DES PLANCHES

PLANCHE I

Photographie de Théophile Thir..., observ. II, vu de face et de profil.

PLANCHE II

Fig. 1. — *Coupe de l'hémisphère droit de Ernest Thir... Cette coupe frontale a été faite immédiatement en arrière du pôle temporal.*

Vf ventricule frontal. — cm scissure calloso-marginale. — L₁ lobe limbique. — CC. corps calleux. — OF₁ portion orbitaire de la 1^{re} frontale.

En partant de la paroi externe du ventricule et se dirigeant vers les circonvolutions de la face externe de l'hémisphère F₃, on trouve les faisceaux de fibres suivants : 1^o surtout marquées en haut, les fibres du corps calleux qui se continuent avec un faisceau en virgule, marqué d'une teinte un peu plus noire, dont les fibres sont coupées perpendiculairement à leur direction, tandis que celles du corps calleux sont coupées parallèlement. — On trouve ensuite un gros faisceau (couronne rayonnante ?) dont les fibres sont dans la partie moyenne, coupées perpendiculairement à leur direction.

En bas et un peu en dedans de l'angle inférieur du ventricule, on voit un petit triangle formé de fibres, à section transversale, bien colorées qui limite en bas la substance grise de l'épendyme.

Fig. 2. — *Coupe frontale à 15 millimètres en arrière de la précédente.*

CC corps calleux. — NC noyau caudé. — pt pôle temporal ; en allant de la paroi externe du ventricule vers F₃ on trouve un faisceau en virgule qui, par en haut, est en relation avec les fibres du corps calleux, puis un gros faisceau de fibres coupées en travers (couronne rayonnante).

Fig. 3 et 4. — *Coupes frontales faites à 15 millimètres et 30 millimètres en arrière de la précédente ; la coupe 4 passe immédiatement en avant des tubercules mamillaires.*

Vl ventricule latérale — Nl₃ noyau lenticulaire — I insula ; on trouve le faisceau en virgule signalé plus haut et le gros faisceau des fibres de la couronne rayonnante.

PLANCHE III

Fig. 5. — *Coupe frontale faite à 15 ou 20 millimètres en arrière des tubercules mamillaires.*

Fa frontale ascendante. — Pa pariétale ascendante. — th couche optique. — Nc₁ queue du noyau caudé. — Ca corne d'Ammon. — h hippocampe. — parc lobule paracentral.

Fig. 6. — *Coupe frontale à 15 millimètres en arrière de la précédente.*

Fus, lobule fusiforme. On notera le faisceau très net qui, partant de la portion inférieure du thalamus, contourne la queue du noyau caudé et se porte vers l'hippocampe.

Fig. 7. — *Coupe frontale au travers du splenium.*

Fig. 8. — *Coupe frontale à 30 millimètres en arrière de la précédente.*

O₂ deuxième circonvolution occipitale. — lg lobule lingual. — K scissure calcarine. — VOC portion occipitale du ventricule latéral.

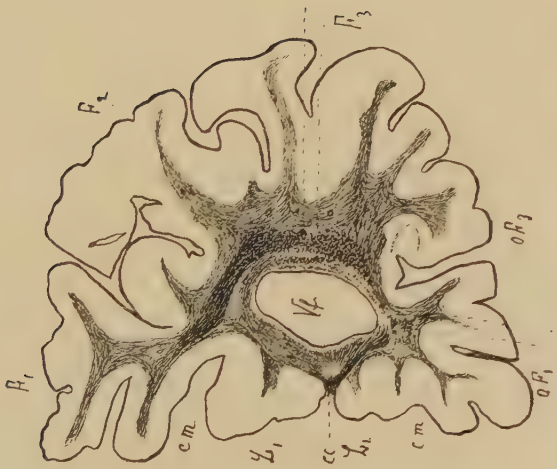
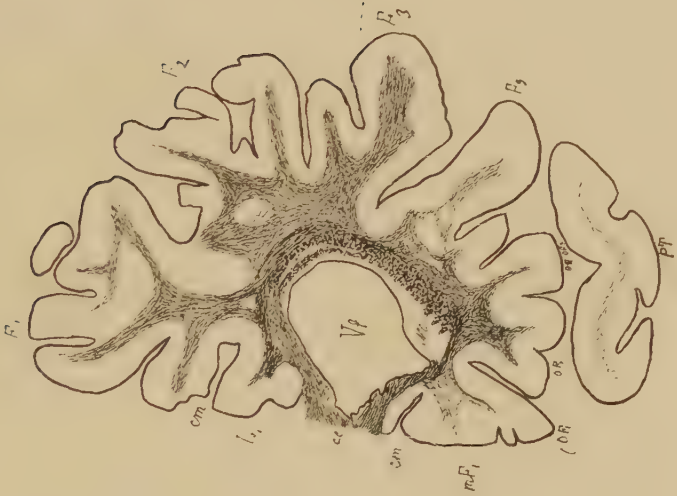
PLANCHE 1



Théophile Thir... âgé de 18 ans.



Théophile Thir... âgé de 18 ans.



droit. — Coupes frontales.

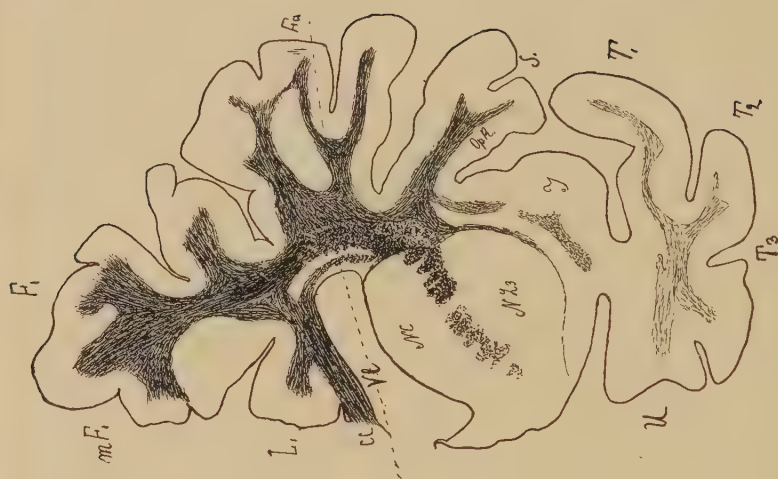
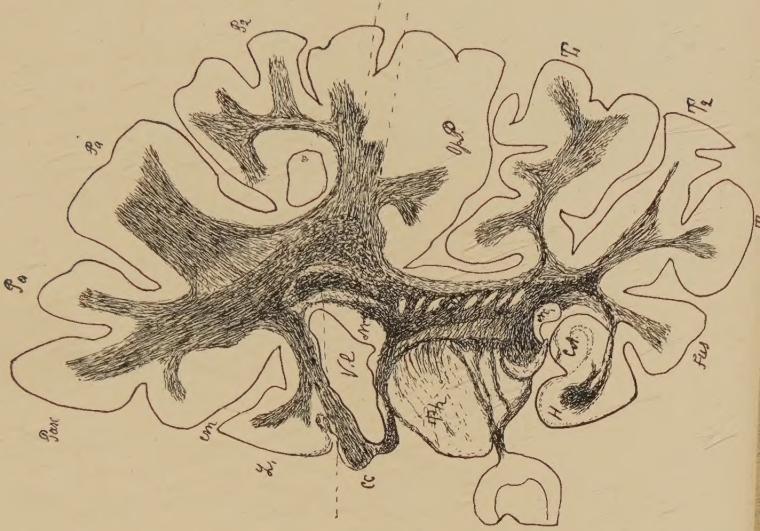


Fig. 4.



Fig. 8.



+ Coupes frontales.

Fig. 6.

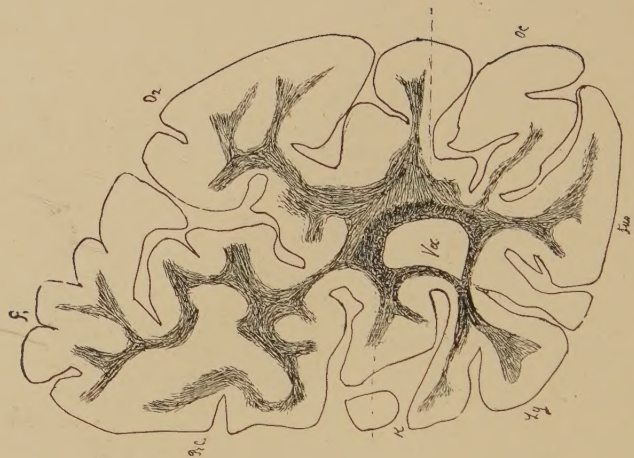


Fig. 8.

Fig. 5.

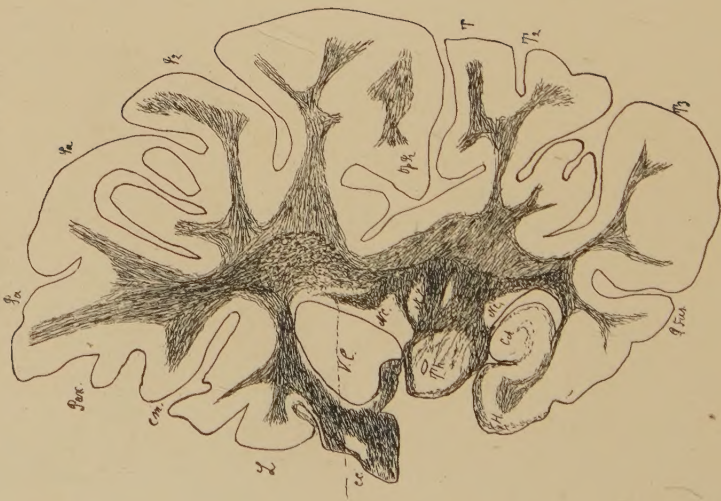


Fig. 7.

Imp. J. TREVENOT, Saint-Dizier (Hte-Marne)
